faculté de médecine xavier bichat

année 1975

PARIJS

n° 14

thèse

pour le

doctorat en médecine

diplôme d'état

Nicole **montrognon**

née le 11 mars 1948 à saint éloy les mines (p. de d.

---

présentée et soutenue publiquement le

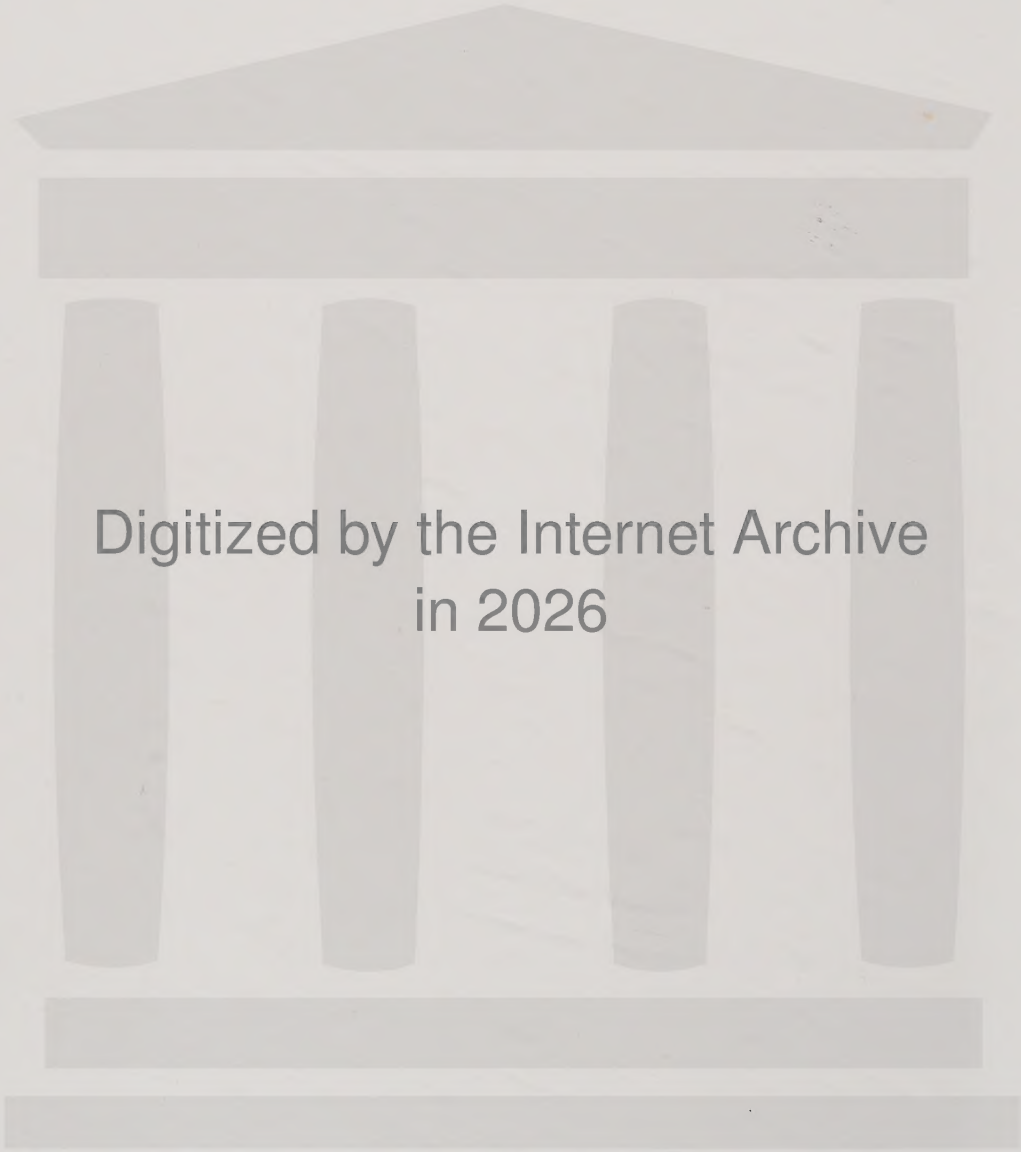
---

manifestations ophtalmologiques de la sarcoidose

d'après 50 cas

---

président : Monsieur jude **turiaf**, professeur.


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544701_0029

faculté de médecine xavier bichat

année n°

thèse

pour le

doctorat en médecine

diplôme d'état

Nicole **montrognon**

née le 11 mars 1948 à saint éloy les mines (p. de d.

---

présentée et soutenue publiquement le

---

manifestations ophtalmologiques de la sarcoidose

d'après 50 cas

---

président : Monsieur jude **turiaf**, professeur.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR J. TURIAF

Membre de l'Académie de Médecine
Titulaire de la Chaire de Pathologie Respiratoire
de la Faculté de Médecine de Paris
Médecin des Hôpitaux
Officier de la Légion d'Honneur

Qui a bien voulu nous confier le sujet de cette thèse et nous faire le grand honneur d'en accepter la Présidence.

Qu'il nous soit permis de le remercier pour le merveilleux enseignement qu'il nous a prodigué au cours de nos études, et de lui exprimer notre profonde et respectueuse reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR J.P. BATTESTI

Professeur Agrégé

Dont les conseils judicieux nous aidèrent grandement à la rédaction de cette thèse.

En témoignage de notre vive gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. BLANCARD

Ophtalmologiste des Hôpitaux

Professeur au Collège de Médecine

C'est dans votre Service que nous avons effectué nos débuts en Ophtalmologie, ainsi que nos travaux complémentaires pour l'élaboration de cette thèse.

Nous vous prions de trouver ici l'expression de nos remerciements respectueux.

A CAROLINE LEPETRE

Chef de Clinique Assistante

En profonde reconnaissance pour le précieux enseignement qu'elle nous a prodigué , et l'amitié qu'elle nous témoigne.

A MES PARENTS

Leur soutien et leurs encouragements me furent précieux. Qu'ils trouvent ici l'assurance de ma profonde tendresse et de ma grande reconnaissance.

A MA SOEUR,

En témoignage de ma grande affection.

PLAN

DES CHAPITRES

-°-°-°-°-°-°-

I - DEFINITION

II - Introduction

III - Historique

IV - Description des manifestations Ophtalmologiques de la Sarcoïdose

1 - Palpébrales
2 - Voies Lacrymales
3 - Glandes Lacrymales
4 - Conjonctivales
5 - Sclérales et Episclérales
6 - Cornéennes
7 - Chambre Antérieure
8 - Iris et Corps ciliaire (Uvéites antérieures)
9 - Cristalliniennes
10 - Vitré (uvéite postérieure)
11 - Choroïdiennes
12 - Rétiniennes
13 - Nerf Optique
14 - Paralysies Oculaires
15 - Atteintes de l'Orbite

V - Illustration par des cas cliniques des différentes atteintes , et conclusions qui en découlent.

1 - Atteintes Palpébrales
2 - Atteintes Lacrymales
3 - Atteintes Conjonctivales
4 - Atteintes cornéennes
5 - Uvéites antérieures et postérieures
6 - Atteintes rétiniennes et de la Papille
7 - Syndrome de Heerfordt
8 - Cécité
9 - Atteinte Oculaire Primitive.

VI - Traitement

VII - Conclusions

VIII - Bibliographie

DEFINITION

_°_°_°_°_

Le terme de SARCOIDOSE semble actuellement prévaloir pour qualifier la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN, dont il est d'autres appellations, à savoir :

- La Lymphoréticulose Bénigne
- La Lymphogranulomatose Bénigne
- La Réticulo Endothéliose

La Sarcoïdose est une affection granulomateuse systématisée, d'étiologie et de pathogènie indéterminées.

Elle touche le plus fréquemment, les ganglions lymphatiques médiastinaux et périphériques, les poumons, le foie, la rate, la peau, les yeux, les os des phalanges, et les parotides. Mais d'autres organes peuvent être intéressés. Ces localisations simultanées ou successives font le grand polymorphisme clinique de la maladie.

La signature histopathologique de la Sarcoïdose, follicule épithélioïde à cellules géantes sans nécrose caséeuse, représente une des données essentielles du diagnostic. Elle est retrouvée dans les divers organes atteints.

Le test de KVEIM, reproduction locale d'une sarcoïde dermique histologiquement bien caractérisée , est d'une grande spécificité pour le diagnostic de la Sarcoïdose.

Les atteintes immunologiques s'expriment par l'intégrité de l'hypersensibilité immédiate, tandis que l'hypersensibilité retardée objectivée par la réaction à la tuberculine est déprimée ou abolie, sont fréquemment observées.

L'hypercalcémie et l'hypercalciurie sont des signes humoraux plus inconstants.

- INTRODUCTION -

-o-o-o-o-o-

Notre propos est ici de rapporter les constatations que nous avons pu établir concernant les atteintes ophtalmologiques de la Sarcoïdose chez les malades suivis dans le Service de Monsieur le Professeur TURIAF.

Il s'agit de 504 Malades, pour lesquels la preuve histologique de la Sarcoïdose a été effectuée et qui ont par ailleurs été explorés du point de vue clinique générale.

Parmi ces malades, 50 ont présenté, au cours de l'évolution de leur maladie, une localisation oculaire.

Nous allons étudier ces cas, en ne mentionnant ni les autres localisations viscérales, ni les résultats des examens biologiques visant un bilan général de l'atteinte sarcoïdienne.

- H I S T O R I Q U E -

-o-o-o-o-o-

C'est il y a plus d'un siècle que les premières descriptions de la Sarcoïdose sont apparues, description d'une localisation, puis d'une autre, et ce n'est que tardivement que leur entité fût prouvée et qu'elles furent toutes rattachées à la même maladie.

1798 - 1808 - Traité de R. WILLAN " A propos de maladies cutanées". Description et gravure sur cuivre, en couleur, de l'érythème noueux.

1869 - J. HUTCHINSON publie l'observation d'une affection connue d'abord sous le nom de Maladie de Mrs MORTIMER, et qui se révèlera être une Sarcoïdose. C'est le "Lupus engelure de HUTCHINSON" qu'il publia en 1898, dans Archives of Surgerey.

1889 - BESNIER rapporte l'observation princeps du "Lupus Pernio de la face", lésion érythémateuse, violacée, infiltrée, siègeant au nez, aux pommettes et aux doigts.

1892 - TENNESON signale un cas analogue et découvre à la vitropression des grains lupiformes jaunâtres , et parle alors de "tuberculoïdes", car l'examen histologique effectué par M. MORAX montre une prédominance des cellules épithélioïdes, quelques rares cellules géantes et l'absence de bacilles.

1898 - OSLER décrit l'hypertrophie chronique des glandes lacrymales et parotidiennes.

1899 - BOECK découvre des lésions qu'il désigne sous le qualificatif de "Sarcoïde dermique".

Il en décrit trois formes :

1 - Sarcoïdes à petits nodules

2 - Sarcoïdes à gros nodules

3 - Sarcoïdes infiltrantes et diffuses en placards.

Cette dernière variété est vraisemblablement le Lupus pernio de BESNIER-HUTCHINSON. Non seulement BOECK en précise l'histologie, mais il remarque la concomittance de lésions des ganglions (en particulier des adénopathies épitrochléennes volumineuses), d'atteintes de la conjonctive, de la muqueuse nasale et du voile du palais.

La maladie de BESNIER-BOECK -SCHAUMANN n'est donc plus déjà considérée comme une affection uniquement cutanée.

1902 - KIENBROCH le premier,décrit les manifestations kystiques des petits os, suivi en celà en :

1904 - par KRIENBIEM

1910 - par RIEDER

1920 - par JUNGLING

1909 - SCHUMACHER mentionne le premier cas d'iritis au cours d'une Sarcoïdose tandis que HEERFORDT attirait l'attention sur la fièvre subchronique uvéo-parotidienne (uvéite plus hypertrophie de la parotide, plus fièvre, plus paralysie faciale).

1913 - BROCQ et PAUTRIER décrivent l'angio-lupöïde.

1914 - est l'année de la première synthèse par SCHAUMANN. Dans une série de travaux, il esquisse la première silhouette de la maladie de système.

Il rapproche le Lupus Pernio de BESNIER et les Sarcoïdes de BOECK, et fait remarquer l'atteinte diffuse du système lymphatique. Il parle alors du "Lymphogranulome bénin". Mais, dans sa maladie générale, il ne peut inclure l'atteinte cutanée. Sa théorie présente des points discutables, en particulier le rapprochement avec la tuberculose. Mais, son mérite reste grand car il a découvert l'unité de l'affection.

1934 - PAUTRIER reprend l'idée émise par SCHAUMANN. Se séparant de SCHAUMANN sur le plan histologique, il ne parle plus de lymphogranulome bénin, mais de réticuloendo-

théliome et propose l'appellation de Maladie de BESNIER-BOECK (à laquelle, il devait ensuite ajouter le nom de SCHAUMANN).

1938 - BONNET et PAUFIQUE confirment"l'assimilation" tandis que THOMAS et CORDIER décrivent les lésions conjonctivales.

A cette époque, était née la notion d'une maladie de système.

1939 - WEXLER décrit le premier cas de gonflement bilatéral de la glande lacrymale.

1939 - OSTERBERG entreprend l'étude des lésions oculaires de la Sarcoïdose et dans la littérature Européenne, il trouve mention de l'atteinte oculaire 27 fois sur 500 patients.

Puis, les publications se succèdent à ce sujet, et en

1941 - LEVITT trouve 43 cas avec lésions oculaires sur 100 malades, 28, avaient une uvéite.

1944 - WOODS et GUYTON relèvent 15 uvéites sur 29 malades.

1949 - GIFFORD et KRAUSE publient 10 cas de Sarcoïdose oculaire.

1935 - WILLIAMS-NICKERSON
1941 - KVEIM et NICKERSON
1943 - DANBOLT
1943 - PUTKONEN
1949 - NELSON
1954 - SILTZBACH

étudient le test de KVEIM SILTZBACH

1946 - LOFGREN parle de l'association d'adénopathies médiastinales survenant chez des sujets porteurs d'érythème noueux et présentant une anergie tuberculinique.

1955 - TURIAF et BRUN, par leurs travaux, donnent à la Sarcoïdose son autonomie propre en la dégageant de la Tuberculose.

Depuis, des études nombreuses de cette maladie sont effectuées et portent sur ses localisations viscérales multiples, la recherche de sa pathogènie, et la mise au point de son traitement.

D E S C R I P T I O N

DES MANIFESTATIONS OPHTALMOLOGIQUES DE LA

S A R C O I D O S E

-o-o-o-o-o-

- P A U P I E R E S -

Les localisations palpébrales de la Sarcoïdose sont en général peu fréquentes, et souvent elles n'existent qu'en prolongement des lésions cutanées de la face. Ainsi, on peut rencontrer le Sarcoïde diffus, à type de Lupus pernio, nappe violacée, saillante, indolore, mal limitée et ferme, couverte de télangiectasies, touchant de façon symétrique le nez et les joues, et se prolongeant sur les paupières inférieures. Existent aussi, les sarcoïdes à petits nodules de BOECK : roses , et révèlant à la vitropression, les micronodules lupoïdes de coloration jaunâtre; des nodules plus gros, brunâtres, avec le même caractère à la vitropression.

Les nodules sous-cutanés, non adhérents à la peau, peuvent singer de petits chalazions. En général, ils récidivent et leur étude histologique donne le diagnostic.

Il est exceptionnel que seules les paupières soient atteintes , et si celà est, le diagnostic est rendu très difficile.

- V O I E S L A C R Y M A L E S -

Les lésions des voies lacrymales sont rares et entrainent une dacryocistite fréquemment bilatérale.

L'examen histologique permet de trouver les nodules typiques dans la muqueuse du sac.

- MANIFESTATIONS LACRYMALES -

Les lésions des glandes lacrymales sont assez fréquentes. Elles peuvent être tout à fait isolées et constituer la seule manifestation de la Sarcoïdose, cas plus rare que leur association aux autres manifestations oculaires ou générales.

Au point de vue fonctionnel, l'atteinte lacrymale se traduit par une gêne mal définie au niveau des paupières, une sensation vague de lourdeur ou de picôtement.

Les signes physiques se traduisent par un gonflement plus ou moins important , uni ou bilatéral, provoquant une pseudoptose. A l'inspection, on observe que la voussure est plus nette à la partie externe de la paupière. A la palpation, on apprécie l'augmentation de volume des deux glandes, leur consistance ferme, leur surface irrégulière, polylobulée. La glande est mobile sur les plans profonds et sous la peau sans douleur.

En éversant les paupières supérieures, cette hypertrophie des glandes lacrymales devient évidente : on découvre à la partie externe du fornix, une prolifération saillante, rougeâtre, hyperhémiée, à la surface bosselée et irrégulière, sous-

conjonctivale . Souvent il n'est pas possible de voir de grains jaunâtres , ni de zone de nécrose. Cette dacryo-adénite évolue à bas bruit et pose un diagnostic délicat si on la découvre alors que l'organisme ne porte pas d'autres signatures de la sarcoïdose. Mais, elle peut évoluer en même temps qu'une lésion des glandes salivaires, formant alors le syndrome de Mickulicz.

Cette atteinte lacrymale peut aussi être associée à une uvéite, une parotidite, une paralysie faciale, dans un contexte subfébrile, éléments du syndrome de Heerfordt.

A côté de la description ci-dessus, l'atteinte des glandes lacrymales peut être cliniquement strictement silencieuse et n'être décelée qu'à l'examen à la lampe à fente, où le voile lacrymal , devant la cornée, apparait comme épais, presque légèrement huileux, avec quelques sécrétions blanchâtres compactes dans les culs de sacs inférieurs.

L'évolution , plus ou moins longue, peut se faire vers l'atrophie de la glande lacrymale.

Au stade d'état ou au stade atrophique, l'insuffisance de sécrétion lacrymale peut entrainer une kératoconjonctivite sèche , qui, associée à une atteinte simultanée des glandes salivaires, est connue sous le nom de syndrome

de Gougerot-Sjögren.

La biopsie des glandes lacrymales donnera un diagnostic de plus grande probabilité, car une Sarcoïdose lacrymale peut être isolée, et cette atteinte, lorsqu'elle est primitive, permet de faire le diagnostic d'une affection générale par une biopsie assez simple.

- M A N I F E S T A T I O N S C O N J O N C T I V A L E S -

L'atteinte conjonctivale, si elle n'est pas très fréquente (autour de 15%, selon divers auteurs), n'en est pas moins importante à connaître, car elle revêt de multiples formes et permet un diagnostic de certitude après biopsie peu traumatisante. Il est à noter que déjà BOECK, en 1900, avait évoqué cette localisation.

Parmi les différentes formes d'atteinte, on peut trouver :

a) La forme granulomateuse caractérisée par une simple hyperhémie conjonctivale ou par une conjonctivite sub-aiguë, non purulente. Elle atteint plus fréquemment la conjonctive tarsienne que bulbaire, et se présente sous forme de nodules saillants, arrondis, de petite taille, d'aspect vitreux, gris jaunâtre, de consistance ferme, indolores.

b) La forme nodulaire vraie, avec des nodules plus volumineux (de la taille d'un grain de mil), jaune rosé, peu nombreux, siègeant dans les culs de sacs, est exceptionnelle.

c) La forme végétante où l'on est en présence d'une masse muriforme, charnue, végétante, non ulcérée, siègeant sur une conjonctive épaissie avec quelques trainées de pseudo-follicules.

Aspect clinique marqué qui contraste en général avec la pauvreté des signes fonctionnels. C'est cette forme d'atteinte conjonctivale que V. MORAX appelle "granulome de la conjonctive avec adénopathie". Son évolution est bénigne mais son diagnostic est délicat et tranché par la biopsie.

d) La forme "type PARINAUD" ou conjonctivite de type folliculaire. La conjonctive tarsienne supérieure est tapissée de végétations de gros volume et seule la biopsie peut prouver son étiologie, d'autant plus que souvent elle est associée à un lobule parotidien enflammé, simulant une adénopathie pré-auriculaire.

e) La forme caronculaire avec caroncules saillantes hyperhémiées.

Toutes ces formes se manifestent par une atteinte prédominante de la conjonctive tarsienne. Mais, la conjonctive bulbaire, outre l'hyperhémie, peut être affectée dans la sarcoïdose par des dépôts calcaires situés au niveau de la conjonctive bulbaire exposée de la fente interpalpébrale, associés à des dépôts similaires de la cornée.

Ces lésions conjonctivales évoluent toutes de façon chronique, parfois très longues et sans signe subjectif, et doivent être recherchées chez tout sujet soupçonné porteur

de Sarcoïdose, car leur biopsie est un élément certain du diagnostic.

Elles finissent toujours par disparaître , soit spontanément, soit sous l'effet d'un traitement corticoïde local et/ou général, en ne laissant pas de séquelles, sauf parfois un léger symblépharon.

- MANIFESTATIONS SCLERALES ET EPISCLERALES -

L'atteinte épisclérale est rare, restant localisée sans envahir la conjonctive et la sclère avoisinante. Elle est souvent prise pour une pinguéculite, à cause de sa prédilection pour la zone d'insertion des Droits et la zone interpalpébrale de part et d'autre de la cornée, sous le méridien horizontal.

Les nodules scléreux sont rarissimes, cliniquement silencieux , ou affectent l'aspect d'une sclérite nodulaire, mais l'histologie a pu prouver leur existence.

- M A N I F E S T A T I O N S C O R N E E N N E S -

LES LESIONS CORNEENNES PRIMITIVES sont très rares et ont longtemps été considérées comme inexistantes ou douteuses. On les rattachait à une lésion lacrymale ou uvéale.

Cependant, des lésions cornéennes isolées ont pu être trouvées, sans autre atteinte oculaire.

Elles se présentent alors sous forme d'opacification nodulaire, siègeant dans les couches profondes du stroma de l'hémicornée inférieure, avec rapidement une opacification parenchymateuse diffuse, suivie de l'invasion vasculaire du parenchyme, d'où le nom de kératite parenchymateuse interstitielle nodulaire.

Parmi les auteurs ayant décrit cette lésion, correspondant probablement à un nodule sarcoïdosique, aucun n'a, jusqu'à présent, pratiqué de biopsie.

Plus rarement, le nodule est superficiel et l'envahissement vasculaire se fait sous forme de pannus.

LES LESIONS CORNEENNES SECONDAIRES sont beaucoup plus fréquentes et sont de trois types :

- La kératite secondaire à l'uvéite, débutant par une descemétite souvent localisée à l'hémicornée inférieure en regard des précipités "graisse de mouton" de l'uvéite. Elle peut parfois présenter des poussées oedèmateuses et entraine à la longue la vascularisation parenchymateuse cornéenne.

Selon le moment évolutif où elle a été observée, cette kératite a été diversement dénommée : kératite profonde , kératite vésiculaire profonde, kératite ponctuée profonde, kératite parenchymateuse secondaire, kératite sclérosante, kératite oedèmateuse profonde.

Lorsque le trouble prédomine dans les couches superficielles, on a une kératite bulleuse épithéliale ou sous-épithéliale, une kératite ponctuée superficielle.

- La kératite secondaire à l'atteinte lacrymale, c'est la kératite sèche, ou kératite filamenteuse. Le malade ressent des brûlures, des douleurs agravées par le battement des paupières, une photophobie. A l'examen, on note peu de larmes dans les culs de sac, qui sont occupés par des sécrétions visqueuses et grasses. La conjonctive apparait rouge, dépolie, mate. Sur la cornée, on note une ou plusieurs formations linéaires, saillantes, enroulées sur elles-mêmes, adhérentes à la cornée.

Le diagnostic de kératite sèche est confirmé par le test de Schirmer et l'épreuve au rose Bengale, qui montre la coloration de toute la région de la fente palpébrale.

Le diagnostic différentiel important est celui d'un syndrome de SJOGREN, et il n'est pas impossible qu'il existe des Sjögren, associés à des Sarcoïdoses.

- La kératite en bandelette, dite aussi en ceinture, réalisée par l'existence d'un dépôt calcaire dans le plan de la membrane de BOWMANN. Elle a l'aspect d'une plaque blanchâtre, allongée horizontalement, dans l'aire de la fente palpébrale. Dans les formes de début, l'atteinte se réduit à deux fines plaques verticales, situées en dedans du limbe, à l'extrémité des méridiens horizontaux.

L'opacité de la cornée s'accompagne de petits nodules blanchâtres, siègeant dans la conjonctive bulbaire ou dans la conjonctive palpébrale.

Cette kératite est dûe, en général, à une hypercalcémie.

- C H A M B R E A N T E R I E U R E -

En dehors de l'uvéite antérieure, que nous allons décrire plus loin, la chambre antérieure peut être le siège de manifestations du B.B.S.

- Au niveau de l'angle camérulaire, il existe fréquemment une invasion par des nodules de l'iris et du corps ciliaire et ses parois peuvent montrer des nodules typiques. Leur rôle dans l'hypertonie accompagnant certaines uvéites sarcoïdiennes , est probable.

- Il peut aussi exister un hyphéma massif de la chambre antérieure dans les iritis nodulaires à forme hémorragique.

- Il n'a pas encore été noté de nodules sarcoïdosiques libres flottant dans l'humeur aqueuse, comparables aux opacités vitréennes souvent signalées.

- I R I S E T C O R P S C I L I A I R E -

Uvéite antérieure ou iridocyclite

L'atteinte de la partie antérieure de l'uvée est la manifestation oculaire la plus courante du B.B.S, puisqu'elle peut exister chez 25 à 60% des malades (JAMES, 60%, LEWIS, 25%). D'autre part, 2 à 8% des uvéites antérieures sont dûes à la Sarcoïdose (MORAX, 2 à 3%, WOODS, 7 à 8 %).

L'iridocyclite ou uvéite antérieure peut revêtir deux formes : la forme chronique, la plus fréquemment rencontrée, et la forme nodulaire. C'est une atteinte presque toujours bilatérale.

- L'iridocyclite chronique est caractérisée par son allure plastique, torpide, évoluant à "bas bruit". Les symptômes subjectifs, douleur et trouble de l'acuité visuelle,sont le plus souvent très discrèts et même, peuvent faire défaut, ce qui fait que fréquemment, le patient méconnait l'uvéite qui n'est découverte que lors d'un examen systématique. Elle peut être uni ou bilatérale. A l'examen, on note un cercle périkératique discret, quelques précipités descemétiques blanchâtres et arrondis, un tyndall discrèt dans la chambre antérieure. Des ponctions de chambre antérieure ont permis de mettre en évidence une réaction lymphocytaire et la présence de quelques cellules

épithéliales dans l'humeur aqueuse.

Cette uvéite torpide a donc une évolution très lente et aboutit à la guérison très rarement,mais , le plus souvent, elle laisse des séquelles parfois redoutables pour l'avenir oculaire : synéchies irido-cristalliniennes d'étendue variable, pouvant disparaître précocement, glaucome secondaire, cataracte et parfois même, atrophie du globe.

- L'iridocyclite granulomateuse ou nodulaire est caractérisée par la présence de nodules sur l'iris.

Ils peuvent être répartis sur la face antérieure de l'iris, de façon quasi uniforme, et sont alors dénommés nodules de BUSACCA.

Ils peuvent être localisés au bord pupillaire et sont alors des nodules de KOEPPE.

Ils peuvent envahir de façon plus ou moins abondante l'angle camérulaire avec les risques d'hypertension oculaire, cette localisation n'étant découverte que lors de l'examen gonioscopique qui doit être systématique. Ils peuvent aussi être invisibles, car situés dans le stroma irien.

Le nodule sarcoïdien se présente classiquement comme un nodule volumineux, de la taille d'un grain de millet, à limites nettes, à contours irréguliers, de surface inégale, bosselé, jaune rosé, richement vascularisé , à vaisseaux intriqués SUR et DANS le nodule, et limités au seul nodule, se résor-

bant complètement et disparaissant donc sans cicatrice.

Cette description classique permet le diagnostic différentiel d'avec le nodule tuberculeux, plus petit, à peine visible, à limites floues, arrondi ou ovale, à contours irréguliers, surface lisse, blanc sale, peu vascularisé, à vaisseaux n'intéressant que la surface du nodule et envahissant le tissu irien avoisinant, ne disparaissant qu'en laissant une cicatrice atrophique irienne.

Mais, en réalité, les caractéristiques données pour ces nodules peuvent n'être pas aussi tranchées et la distinction pas aussi évidente qu'il parait là, tant en ce qui concerne la période d'état que l'évolution et les séquelles.

Cette forme d'iridocyclite s'accompagne aussi de précipités descemétiques type "graisse de mouton" , formés de cellules épithélioïdes, d'un tyndall, et de synéchies iriennes à la longue, pouvant se multiplier jusqu'à entrainer une séclusion pupillaire avec hypertonie consécutive. L'hypertonie peut aussi faire partie de la symptômatologie initiale, en l'absence de synéchies, et donner ainsi la forme clinique d'uvéite hypertensive.

Exceptionnellement, l'iridocyclite sarcoïdienne, surtout de type nodulaire, peut se compliquer d'hyphéma mas-

sif dans la chambre antérieure, ou d'hypopion.

Il n'est pas rare que l'uvéite antérieure s'associe à une parotidite uni ou bilatérale, un décalage thermique, et parfois une paralysie faciale. C'est alors le syndrome décrit par HEERFORDT.

Au total, l'uvéite sarcoïdienne n'a rien de très caractéristique et ne permet pas, à elle seule, d'affirmer le diagnostic. Il est nécessaire d'avoir un contexte clinique ou un examen histologique de certitude.

Mais, lorsqu'on est certain de l'étiologie sarcoïdienne de l'uvéite, une surveillance répétée du malade est nécessaire, car les rechutes sont possibles, et sa longue évolution permet l'apparition de redoutables complications, tant cornéennes (déjà envisagées) que glaucomateuses, cristalliniennes (cataracte secondaire) et même atrophie aboutissant à la cécité avec son grand risque de bilatéralisation.

- C R I S T A L L I N -

L'atteinte du cristallin n'est jamais primitive dans la Sarcoïdose, et les cataractes observées sont consécutives à une uvéite ou à une atteinte choroïdienne.

Elles peuvent aussi être consécutives à la thérapeutique cortisonnée.

- A T T E I N T E D U V I T R E -

L'atteinte du vitré n'est jamais isolée, mais toujours accompagnée d'une uvéite antérieure ou d'une choriorétinite.

Elle se traduit par une vision trouble ou la perception par le malade de corpuscules mobiles dans le champ visuel.

Lors des choriorétinites, le vitré peut être envahi par des lésions pseudo-tumorales de ces membranes ou par des hémorragies massives, plus ou moins récidivantes. Il peut aussi contenir des petits corpuscules de volume variable, mais faible en général, blancs ou gris, souvent sédimentés dans la partie déclive, peu mobilisables par les changements de position de l'oeil, de forme sphérique ou irrégulière, en chaîne ou en amas, et projetant leur ombre sur la rétine. Ce sont ces corpuscules qui sont signalés par les patients , et qui correspondent à des exsudats issus du corps ciliaire ou de la choriorétine, ou à des amas lymphocytaires, ou encore à des nodules sarcoïdiens de cellules épithélioïdes.

- A T T E I N T E C H O R O I D I E N N E -

Les lésions isolées de la choroïde sont rares, elles sont, le plus souvent, associées à des lésions rétiniennes. Les lésions choriorétiniennes peuvent résulter d'une localisation simultanément choroïdienne et rétinienne ou d'une propagation d'une localisation dans une membrane à une autre membrane.

Il existe quatre types de lésions choroïdiennes, dont une seulement semble spécifique.

I - La choroïdite en "taches de bougie" est l'atteinte très caractéristique. L'aspect initial est celui d'une pseudo-granulie miliaire tuberculeuse. Elle est formée de petits nodules jaunâtres, de dimensions régulières, allant d'une tête d'épingle à un grain de millet, peu nombreux au début, et se multipliant par la suite pour tapisser tout le fond d'oeil ou prédominer en périphérie, arrondis, à limites nettes, profonds, situés sous les vaisseaux (ce qui explique la fréquence des hémorragies vitréennes qu'ils provoquent). La choroïde avoisinante et la rétine sont dépourvues de réaction inflammatoire ou pigmentaire, ce qui est caractéristique de la Sarcoïdose.

A la longue, le nodule prend une teinte blanche, réalisant l'aspect caractéristique en "tache de bougie", il

peut augmenter de dimensions et atteindre le diamètre de 1/6 à 1/4 de diamètre papillaire.

Puis, la tache de bougie "s'émiette", perd sa forme régulière et arrondie, devient anguleuse. Elle peut disparaître totalement sans séquelles, mais le plus souvent elle persiste sous forme de cicatrice pigmentée en son centre et ses bords.

L'aspect terminal permettant le diagnostic rétrospectif est celui d'une choriorétinite discrète, à multiples petits foyers pigmentés disséminés.

2 - Le Sarcoïdome choroïdien qui, intéressant toujours la rétine , est décrit dans les lésions rétiniennes.

3 - La choroïdite disséminée péripapillaire ou périphérique banale, sans aucun élément caractéristique d'avec celle dûe à la tuberculose ou à la syphilis.

4 - La choriorétinite de JENSEN qui a été observée au cours du syndrome de HEERFORDT.

- A T T E I N T E D E L A R E T I N E -

L'atteinte rétinienne, bien qu'exceptionnelle, semble cependant plus fréquente que l'atteinte choroïdienne. Elle se présente sous trois aspect :

I - Les nodules rétiniens blancs, paraveineux, en chapelet. Ce sont de petits nodules superficiels, isolés ou groupés souvent par deux, nettement circonscrits, enchassés dans la rétine et de topographie pathognomonique : ils s'échelonnent le long de la paroi des veines, de la papille à la périphérie de la rétine.

Ils s'émiettent et disparaissent sous corticothérapie intensive.

II - La vascularite rétinienne. Il s'agit, le plus souvent, de périphlébite, plutôt que de périartérite, associée dans la moitié des cas aux lésions rétiniennes déjà notées.

La paroi veineuse est remplacée par des cellules épithéliales provenant de l'angainement périveineux.

La veine est transformée en un cordon blanc de panvascularite, la lumière des vaisseaux est alors ocluse et on a l'image ophtalmoscopique d'une trombose veineuse et plus rarement celle d'hémorragie massive et récidivante du vitré.

Habituellement, la périphlébite dans la Sarcoïdose est bien tolérée et bénigne, à l'inverse de celle de la Tuber-

culose, et les complications sont rares.

La vascularite peut être histologiquement manifeste et ophtalmoscopiquement invisible, et elle est souvent histologiquement beaucoup plus importante que ne le laissait prévoir l'aspect ophtalmoscopique.

3 - Sarcoïdome intraoculaire pseudotumoral. Son origine peut être choroïdienne ou rétinienne, ou d'emblée, mixte, et il peut envahir le vitré de façon massive.

Son aspect est celui d'une masse blanche, plus ou moins volumineuse et saillante, bourgeonnante, à limites nettes, à surface parfois parcourue par de fins et innombrables vaisseaux. Son histologie est celle du granulome sarcoïdien.

Habituellement, il est petit, unique, de régression spontanée. Plus volumineux, il entraine de graves troubles oculaires.

Les trois éléments décrits, peuvent s'accompagner d'hémorragies rétiniennes superficielles et profondes, et plus rarement, de décollement de rétine.

Exceptionnellement, la rétine est atteinte par un oedème massif du pôle postérieur avec trouble visuel consécutif.

- P A R A L Y S I E S O C U L A I R E S -

Diverses paralysies peuvent intéresser l'appareil oculomoteur du globe, au cours du B.B.S.

I - Les atteintes de la III ème , la IVème et la Vème paires sont rarement signalées, celles de la VIème paraissent plus courantes. En ce qui concerne, la IIIème paire, la mise en évidence de sa paralysie peut être difficile, si elle n'atteint que les muscles intrinsèques.

2 - L'atteinte de la VIIème paire est importante, c'est le nerf crânien le plus fréquemment en cause dans les paralysies dûes à la Sarcoïdose (50% des atteintes nerveuses du B.B.S).

L'atteinte est le plus souvent unilatérale, périphérique, complète ou non, en général associée à une uvéo-parotidite subfébrile, ou syndrome de HEERFORDT. L'atteinte de la mobilité palpébrale qui peut en résulter est à l'origine de troubles cornéens déjà décrits.

- N E R F O P T I Q U E -

Le nerf optique est atteint dans 14% des cas environ de la maladie du B.B.S. et vient ainsi au second rang des atteintes des nerfs crâniens, après le Facial (50% environ).

Le nerf optique peut être intéressé , soit directement par infiltration sarcoïdosique du nerf ou de ses gaines dans l'une quelconque de ses portions entre le globe et le chiasma, soit indirectement, par une localisation nerveuse intracrânienne, piemérienne ou surtout cérébrale, ou par une localisation orbitaire ou uvéale.

Les symptômes dus à l'atteinte du Nerf Optique n'ont rien de particulier et les données du champ visuel, si elles permettent de suivre l'évolution de l'affection, ne permettent pas d'en rapprocher l'étiologie, de même l'examen du fond d'oeil. Cliniquement, la lésion peut s'exprimer par :

- Une papillite allant de la simple hyperhémie à l'oedème inflammatoire de la papille. Elle peut être isolée ou s'intègrer dans le cadre d'une uvéopapillite.

- Une névrite rétrobulbaire , qui a pu être parfois la manifestation unique du B.B.S. pendant plusieurs années.

- Une "stase papillaire" par localisation intraorbitaire ou intracrânienne d'une tumeur sarcoïdienne.

- Une atrophie post-stase, post-névritique, ou de type primitif par lésion intracrânienne du nerf optique.

- Un aspect plus caractéristique de la localisation de la Sarcoïdose au Nerf Optique est le "sarcoïde de la papille" exceptionnel.

Le plus souvent unilatéral, il se présente sous forme d'une tumeur exsudative qui déborde et masque la papille. Masse saillante, de surface irrégulière et de coloration blanc jaunâtre, parcourue de néovaisseaux. Son évolution est lente , et défavorable lorsque s'y associe une infiltration du nerf optique puis du chiasma.

- -A T T E I N T E D E L ' O R B I T E -

La localisation orbitaire de la Sarcoïdose est très rare (autour de 25 cas dans la littérature), et elle peut en être une manifestation isolée.

Il s'agit, en général, de femmes atteignant ou dépassant soixante ans. La tumeur orbitaire évolue rapidement, déterminant une exophtalmie tumorale dans deux cas sur trois. Fréquents sont le ptosis, le déplacement du globe avec limitation des mouvements et paralysies oculo-motrices, stase papillaire ou atrophie optique.

Cette tumeur sarcoïdienne est envahissante et peut détruire les parois osseuses et envahir les cavités voisines, en particulier sinusales.

Son exérèse s'avère donc difficile et on la traite par exérèse partielle suivie de corticothérapie.

L'histologie de la pièce enlevée, fait toujours la preuve de son étiologie.

I L L U S T R A T I O N

PAR DES CAS CLINIQUES DES DIFFERENTES ATTEINTES ET

CONCLUSIONS QUI EN DECOULENT

-°-°-°-°-°-°-

- A T T E I N T E P A L P E B R A L E -

Seuls trois malades ont eu une atteinte palpébrale, ce qui représente 6% des atteintes oculaires dûes à la Sarcoïdose. Parmi ces trois malades, deux seulement sont typiques :

- L'un des patients a présenté à l'âge de 29 ans, un syndrome de HEERFORDT inaugural, accompagné de Sarcoïdose à petits nodules de BOECK des paupières. Après 3 ans de traitement corticoïde pour un stade II pulmonaire, les nodules palpébraux ne sont pas retrouvés.

Les deux cas les plus intéressants sont deux cas féminins .

- En effet, une malade âgée de 33 ans a présenté un nodule intradermique jugal droit, puis, quelques mois plus tard, apparition d'un nodule dur, sous-cutané, au niveau de la paupière inférieure droite, paraissant séparé du tarse, de la taille d'un grain de chénevis. Quatre mois s'écoulent et apparait une masse au niveau de la paupière supérieure, mobile sur le tarse.

La malade vient alors consulter et l'on note d'autre part, une conjonctivite folliculaire accompagnée d'un lèger lar-

moïement, mais sans autres signes cliniques et des adénopathies prétragiennes bilatérales, non douloureuses.

A l'interrogatoire, l'on retrouve la notion d'orgelets récidivants et de conjonctivite pour laquelle aucun traitement n'a été efficace à long terme.

Le bilan OPH pratiqué est strictement normal, et une biopsie de la conjonctive palpébrale établit le diagnostic.

Après deux mois de Corticothérapie générale, les s nodules sous-cutanés ont disparu, mais la conjonctivite persiste. Pendant trois ans, persistance de la conjonctivite malgré un traitement local et général. Une grossesse fait interrompre le traitement. Après l'accouchement, les nodules palpébraux ont réapparu, la conjonctivite persiste et la malade est remise au traitement corticoïde , avec association de Rimifon pendant six mois. Cette malade n'est pas revenue, alors que le sevrage des corticoïdes était commencé.

- Si nous avons ici une illustration de l'existence de petits nodules palpébraux imitant des chalazions, une malade , âgée de 65 ans, a présenté une tumeur palpébrale latéro-orbitaire droite, de volume important.

On constate que la fente palpébrale droite est inférieure à la gauche, et on perçoit deux nodules indurés et indolores au niveau de la paupière inférieure droite, non adhérents à la peau et se prolongeant au niveau de la base

de l'orbite, saillants dans le cul de sac conjonctival inférieur droit.

La motilité extrinsèque est normale à gauche, mais à droite, il existe une diminution de l'abaissement, portant surtout sur le Droit Inférieur et, au verre rouge, une diplopie dans le regard, en haut et à gauche, diplopie croisée et verticale avec hyperphorie droite.

Les conjonctives sont le siège d'une conjonctivite folliculaire sans aucun signe subjectif, le fond d'oeil, le champ visuel, la vision des couleurs, la sensibilité cornéenne, la motilité intrinsèque, l'exophtalmomètrie, les radiographies de crâne et d'orbite, l'examen ORL sont normaux. Il n'existe pas d'adénopathie prétragienne, ni sous angulo-maxillaire. La phlébographie est normale. La malade est opérée de cet infiltrat. Il s'agissait d'une masse intrapalpébrale ayant traversé le septum orbitaire et adhérant de façon très intime au muscle Petit Oblique qui a dû être resséqué. Le Droit Inférieur a cependant pu être conservé. L'histologie fait la preuve de la Sarcoïdose.

Dans les suites opératoires, existence d'un léger ptosis de la paupière supérieure droite et limitation à l'élévation de cette même paupière dans le regard vers le haut, limitation des mouvements de l'oeil droit dans toutes les directions , et principalement dans l'élévation, l'adduction et l'abaissement.

Cependant, pas de diplopie vraie, mais une légère gène au regard binoculaire.

Il est à noter que ces atteintes palpébrales furent toutes les trois les signes inauguraux de la Sarcoïdose, pour l'une, associées à un syndrome de HEERFORDT, pour les autres, manifestations isolées, et qu'elles survinrent, tout au moins, en ce qui concerne les tumeurs vraies, à un âge avancé de la vie des patients, âge rare pour la déclaration de la maladie.

- A T T E I N T E L A C R Y M A L E -

L'atteinte lacrymale représente 12% des atteintes oculaires de la Sarcoïdose, puisque nous trouvons 6 cas parmi les malades suivis.

Pour deux d'entre eux, ceci se manifeste par une kératite sèche sans autre signe physique; pour quatre , par une hypertrophie des glandes lacrymales dont deux bilatérales et deux uniquement gauche. Elles furent révélatrices de l'affection sarcoïdienne.

- Nous envisagerons le cas de Monsieur GIV... Jean qui, âgé de 56 ans, présente un épisode de tuméfaction périorbitaire droite, régressant spontanément, dans la journée. Cet épisode se répète et, deux ans plus tard, lors d'une poussée identique qui persiste, le malade consulte.

On découvre alors une tuméfaction de l'angle supéro-externe de l'orbite droite, bien limitée, indolore, indépendante du rebord orbitaire et mobile sous les téguments.

La palpation de l'orbite gauche est normale. Il n'existe pas d'adénopathie prétragienne, ni sous-angulo-maxilaire.

La motilité oculaire est normale, extrinsèque et intrinsèque.

L'examen histologique de la pièce d'éxérèse donne le diagnostic de Sarcoïdose par sa signature typique.

L'examen général est normal et le malade est suivi pendant quatre ans sans traitement, et sans présenter de nouvelle localisation.

Le dernier examen ophtalmologique que nous ayons pratiqué mêt en évidence un test de Schirmer à 5 mm en 3 minutes pour l'oeil droit et 15 mm pour l'oeil gauche. Les cornées sont claires, fluo négative. Le reste de l'exploration est normal.

- Monsieur GED. Jean est atteint, à 11 ans, d'une hypertrophie bilatérale des glandes lacrymales pour laquelle il consulte. Sont mis en évidence, lors du bilan pratiqué alors, une parotidite bilatérale, de nombreuses adénopathies, une atteinte pulmonaire au stade II et des anomalies de la trame osseuse.

Ce jeune malade est mis sous corticothérapie par voie générale, pendant dix huit mois. Les symptômes cliniques disparaissent en trois mois.

Suivi, depuis deux ans, sans traitement, il n'a pas présenté de rechute.

L'examen histologique de la pièce d'éxérèse donne le diagnostic de Sarcoïdose par sa signature typique.

L'examen général est normal et le malade est suivi pendant quatre ans sans traitement, et sans présenter de nouvelle localisation.

Le dernier examen ophtalmologique que nous ayons pratiqué mêt en évidence un test de Schirmer à 5 mm en 3 minutes pour l'oeil droit et 15 mm pour l'oeil gauche. Les cornées sont claires, fluo négative. Le reste de l'exploration est normal.

- Monsieur GED. Jean est atteint, à 11 ans, d'une hypertrophie bilatérale des glandes lacrymales pour laquelle il consulte. Sont mis en évidence, lors du bilan pratiqué alors, une parotidite bilatérale, de nombreuses adénopathies, une atteinte pulmonaire au stade II et des anomalies de la trame osseuse.

Ce jeune malade est mis sous corticothérapie par voie générale, pendant dix huit mois. Les symptômes cliniques disparaissent en trois mois.

Suivi, depuis deux ans, sans traitement, il n'a pas présenté de rechute.

Les deux autres malades ayant présenté une hypertrophie lacrymale, ont eux aussi été soumis à la corticothérapie par voie générale, qui a fait régresser les symptômes.

En ce qui concerne les deux patients présentant la symptômatologie de "l'oeil sec" isolée, c'est à dire sans hypertrophie lacrymale, nous avons une patiente qui est envoyée pour test de KVEIM et biopsie bronchique, qui se sont révélés positifs, et un patient dont l'histoire clinique est plus complexe.

- En effet, Monsieur d'ES.Christian, est atteint de Sarcoïdose pulmonaire , Stade I, et d'iridocyclite bilatérale à 22 ans.

Cette iridocyclite se complique d'ulcère de cornée à gauche, mais par traitement local, l'ulcère guérit sans séquelles, l'iridocyclite persiste , alors qu'apparait une paralysie faciale gauche transitoire régressant en un mois.

Le malade est mis sous corticothérapie par voie générale.

Alors qu'il suit son traitement depuis deux mois, apparition d'une atteinte sciatique droite, puis bilatérale.

Le traitement durera quatre ans, avant de pouvoir être interrompu, les images pulmonaires, étant stabilisées, les atteintes oculaires et neurologiques n'ayant pas manifes-

té de nouvelles poussées.

Après un an, rechute pulmonaire pour laquelle le traitement est repris pendant un an.

Deux ans plus tard, ce malade nous est envoyé pour examen oculaire systématique. Il ne se plaint d'aucun trouble.

A l'examen :

. Acuité Visuelle : 10/10 èmes O.D.G.

. Motricité oculaire extrinsèque et intrinsèque normale.

. Examen à la lampe à fente : cornée dépolie dans son ensemble, accrochant la fluorescéine avec prédominance dans la moitié inférieure de la cornée où existe un net piqueté fluo positif. Le segment antérieur est par ailleurs normal, ainsi que le cristallin.

. Conjonctivite à petits follicules.

. Tension oculaire : 10 A.

. Test de Schirmer : 1 mm en 3 minutes.

. Rose Bengale : Oeil droit = coloration de la conjonctive bulbaire dans son ensemble, et de la moitié inférieure de la cornée. Oeil gauche = coloration en piqueté de la conjonctive bulbaire dans son ensemble et de la cornée.

. L'examen du fond d'oeil, ainsi que le champ visuel et la vision des couleurs sont normaux.

Un traitement local cicatrisant, antiseptique et protecteur est prescrit au malade.

Il revient six mois plus tard, ayant suivi son traitement depuis deux mois environ, car sont apparus des signes fonctionnels à type de photophobie et picôtements oculaires.

L'examen au biomicroscope est sensiblement identique, le test de Schirmer est à 10 mm pour l'oeil droit, et 13 mm pour l'oeil gauche, en trois minutes.

Un traitement analogue est poursuivi, le malade se faisant suivre plus régulièrement.

Un lèger mieux sur le plan fonctionnel est ressenti par le malade, alors que les signes cornéens diminuent (il n'existe plus que quelques petits piquetés fluo positifs) et que le Schirmer est à 15 mm, O.D.G; en trois minutes.

Une radiographie thoracique de contrôle est pratiquée et l'on note une rechute pulmonaire avec réapparition des images réticulaires. Il y a maintenant trois ans que le traitement corticoïde général a été interrompu.

Une scintigraphie parotidienne montre une image semblable à celle de Gougerot-Sjögren, et la biopsie des glandes salivaires est positive pour l'histologie de la Sarcoïdose.

Devant ces éléments, le traitement corticoïde par voie générale est à nouveau repris.

Après trois mois de traitement, il n'existe plus aucun signe fonctionnel oculaire, ni aucun signe physique, l'examen étant redevenu strictement normal.

De l'étude des six malades ayant présenté une atteinte lacrymale se manifestant par une insuffisance de sécrétion lacrymale, nous retiendrons que pour trois malades sur quatre atteints d'hypertrophie des glandes lacrymales, ce phénomène a été la première manifestation de la Sarcoïdose, qu'elle a régressé sous traitement cortisonique par voie générale, (sauf pour le malade dont l'ablation de la glande a été à l'origine du diagnostic) et que cette atteinte ne signifie pas obligatoirement risque pour la cornée.

-En effet, les examens étaient normaux pour tous ces malades, et en particulier pour Monsieur GIV, qui depuis quatre ans a une sécrétion lacrymale très inférieure à celle normalement existante.

Il est à remarquer aussi que les atteintes cornéennes qui en résultent n'ont été découvertes que par l'examen systématique. En effet, le patient atteint de kératite sèche ne se plaignait d'aucun signe fonctionnel, et la patiente, si elle ressentait de vagues picôtements, n'avait pas les douleurs et la photophobie décrites habituellement dans ces atteintes.

- A T T E I N T E C O N J O N C T I V A L E -

Le pourcentage de 16% que nous trouvons en tant que manifestation conjonctivale de l'atteinte oculaire de la Sarcoïdose, nous semble bien inférieur à la réalité.

En effet, seule une patiente est venue consulter pour des signes fonctionnels de conjonctivite, tous les autres, soit 7 au total, ne ressentaient aucune gêne, n'avaient ni larmoiement, ni photophobie, ni sensation de corps étranger oculaire, comme celà est décrit classiquement.

Mais à l'examen, il existait un pavage des conjonctives tarsales par des follicules plus ou moins volumineux, et régressant tous après instillation de corticoïdes locaux, alors que les essais de traitement par collyre antiseptique étaient négatifs.

La patiente qui est venue consulter pour signes fonctionnels de conjonctivite, n'a pas eu d'amélioration par collyres , ni par corticothérapie générale. Tout au moins, l'amélioration passagère disparaissait lorsque le traitement corticoïde général était diminué ou interrompu. Là, la thérapeutique a été établie sur les données de l'image pulmonaire et non sur celles de l'évolution de la conjonctivite. Cette

conjonctivite chronique a été la première manifestation du B.B.S. et la biopsie conjonctivale, en donnant le diagnostic histologique, a permis la recherche des autres atteintes.

Donc, retenir, là aussi, les manifestations sans gêne fonctionnelle, qui passeront inaperçues si un examen systématique n'est pas pratiqué.

- A T T E I N T E C O R N E E N N E -

Si les lésions cornéennes primitives sont rares, notre étude ne peut que le confirmer. En effet, aucun des malades suivis n'en a présentées au cours de l'évolution de sa maladie.

Par contre, quatre malades sur cinquante, ont présenté une localisation secondaire : trois manifestations ont été concomitantes ou consécutives à une poussée d'iridocyclite , (et chaque fois, il s'agit d'ulcère de cornée) et deux à la sécheresse lacrymale.

Un des malades a en effet subi les deux types d'atteintes :

- Il s'agit de Monsieur D'ES. Christian, dont nous avons déjà longuement évoqué le cas à propos de l'atteinte lacrymale et qui a donc été atteint à 22 ans, d'iridocyclite bilatérale, se compliquant d'un ulcère de cornée à gauche.

Guérison sans séquelles et, neuf ans plus tard, alors que tout traitement était interrompu, découverte fortuite, lors de l'examen systématique, d'une kératoconjonctivite sèche pour laquelle les traitements par collyres ont été inefficaces, et qui a disparu depuis que la malade a été re-

mis sous corticothérapie générale.

A propos de ce malade, nous tenos à souligner que l'examen ophtalmologique devrait être systématique, car aucun signe fonctionnel d'appel n'existait, et les complications des kératites sèches sont redoutables pour la fonction visuelle.

- U V E I T E S -

Nous avons pu discerner, parmi les 50 malades atteints de manifestations oculaires liées à la Sarcoïdose, 31 uvéites, qu'il s'agisse d'uvéites antérieures ou postérieures. Cette manifestation survient donc chez un pourcentage élevé de malades, puisqu'elle en touche 62%.

Ces 31 malades, se répartissent en 16 femmes et 15 hommes, donc il n'apparait pas de variation selon le sexe. Cependant, il existe une légère différence dans l'âge d'apparition de l'uvéite , qui se manifesterait plus tard chez la femme; mais cette différence nous semble toutefois peu significative.

En effet, elle apparait :

- En ce qui concerne les hommes, pour
  I d'entre eux à 17 ans
  8 " " de 21 à 30 ans
  3 " " de 31 à 40 ans
  2 " " de 41 à 50 ans
- En ce qui concerne les femmes, pour
  0 d'entre elles avant 20 ans
  4 " "" de 21 à 30 ans
  7 " " de 31 à 40 ans

1 d'entre elles de 41 à 50 ans

2 " " de 51 à 60 ans.

De ceci, il ressort cependant que l'âge d'élection d'apparition de l'uvéite sarcoïdosique est situé entre 20 et 40 ans, puisque pour 22 de nos malades, soit 70% (11 hommes et 11 femmes-)ce fût l'âge de début de l'atteinte.

Il est à noter d'autre part, que pour 24 malades (12 hommes et 12 femmes), soit 77%, cette atteinte fût la première manifestation de la Sarcoïdose et amena, par la recherche étiologique de l'uvéite, à la découverte de cette maladie de système.

Si la Sarcoïdose fût diagnostiquée dans les mois qui suivirent cette première manifestation (pour la plupart, sur l'image radiologique thoracique, la cuti et l'intradermoréaction tuberculinique négative, qui firent pratiquer des examens histologiques), il est à noter cependant que pour 8 malades se répartissant en 4 hommes et 4 femmes, l'atteinte oculaire précèdat, de 1 à 18 ans, les manifestations générales. Ainsi, en ce qui concerne les hommes, nous avons pu relever les cas de :

1 - Monsieur VED. qui a présenté une iridocyclite droite à 38 ans, dont malheureusement, nous n'avons pu retrouver les

caractéristiques, ayant régressée après un traitement local. Lors d'une seconde poussée, apparaissant 1 an après la première, survient une complication par crise de glaucome aigu alors qu'il était à nouveau sous traitement local. L'intervention est pratiquée, ainsi que sur l'oeil adelphe, quelques mois plus tard. Après encore un an d'évolution, installation d'une cécité totale de l'oeil droit sur la cause de laquelle nous ne pouvons formuler que des hypothèses.

C'est à l'âge de 57 ans, alors qu'est déjà survenue une paralysie faciale droite régressive en deux mois, que des adénopathies hilaires bilatérales sont découvertes, et le malade est alors mis sous traitement antituberculeux à cause d'antécédents familiaux.

Un an plus tard, il est hospitalisé dans le Service du Monsieur le Professeur TURIAF pour Sarcoïdose pulmonaire, stade III.

2 - Monsieur ARF.Michel. A 45 ans, iritis de l'oeil droit. 4 ans après, ulcère de cornée droite. Malheureusement, là aussi nous n'avons pu trouver cet ancien dossier OPH.

A 50 ans, des radiographies pulmonaires pratiquées montrent de volumineuses adénopathies médiastinales et ce malade est opéré pour "cancer pulmonaire". L'histologie révèle alors, qu'il s'agit en fait d'une atteinte sarcoïdosique et le malade est mis sous traitement corticoïde par voie générale.

3 - Monsieur POR. Georges - A l'âge de 17 ans, est notée une atrophie du globe oculaire gauche avec cécité.

A 29 ans, iridocyclite droite traitée pendant trois ans, sans succès par cyanure et antigène méthylique (de 1935 à 1938), avec agravation progressive de l'état oculaire et cécité totale et définitive à 39 ans.

C'est à 41 ans que l'on pense à une localisation oculaire du B.B.S., à la suite de découverte d'adénopathies hilaires bilatérales et d'une accentuation de la trame pulmonaire, et d'une paralysie faciale droite.

Aucun traitement corticoïde n'est entrepris et ce malade aura par la suite d'autres localisations viscérales lacrymales et salivaires réalisant un syndrome de MICKULICZ.

4 - Monsieur BAB est atteint à 26 ans, d'uvéite antérieure bilatérale traitée par corticothérapie per os. Les radios de thorax de dépistage pratiquées à son travail, ont toujours été normales jusqu'à 29 ans, où l'on découvre un stade II.

Ce malade est en traitement depuis deux ans, n'a présenté aucune nouvelle manifestation oculaire, n'en porte aucune séquelle, et son état pulmonaire est en cours d'amélioration.

En ce qui concerne les femmes, nous avons pu noter:

I - Madame GUE. Françoise . A l'âge de 34 ans, présente une iridocyclite chronique avec rechute approximativement tous les deux mois, après arrêt des traitements local et général par corticoïdes et ceci pendant deux ans.

Auparavent, des adénopathies médiastinales avaient été relevées sur des radios à la Médecine du Travail, mais aucun bilan étiologique n' avait été pratiqué. Et, ce n'est que 4 ans après le début des poussées d'iridocyclite, et 10 ans après les premières radios pathologiques, que le diagnostic de Sarcoïdose a été effectué, et la malade traitée de façon plus prolongée par les Corticoïdes (2 ans).

Mais, à l'arrêt de ce traitement, nouvelle poussée difficile à juguler par le traitement local et nécessitant la reprise du traitement général pendant quatre mois avec peu d'amélioration durant les trois premiers mois.

Avec actuellement un recul de quatre ans, sans traitement, la malade n'a présenté ni nouvelle poussée d'iridocyclite, ni nouvelle localisation.

2 - Madame MOR. Gérald - Guadeloupéenne , est atteinte d'iridocyclite à 33 ans, qui régresse bien sous traitement local de quelques semaines.

Mais, par la suite, elle fait de nombreuses poussées d'iridocyclite aigüe et subaigüe et pendant 18 ans.

Elle est hospitalisée à plusieurs reprises pour bilan général et traitement.

Les seules rémissions obtenues, le sont par corticothérapie per os et c'est au bout de 18 ans que l'on suspecte la Sarcoïdose, alors que la baisse d'acuité visuelle est nette (A.V. = 4/10 O.D et 6/10 O.G), qu'il existe d'importantes synéchies iridocristalliniennes et un fond d'oeil normal,sans lésion en foyer.

Une aggravation brutale de l'état général fait que la Sarcoïdose évolue vers un Stade II pulmonaire.

L a corticothérapie par voie générale est à nouveau reprise et continuée pendant deux ans, au bout desquels la malade meurt de "collapsus".

Aucune poussée oculaire nouvelle ne s'était manifestée, l'état pulmonaire semblait stationnaire.

3 - Madame TAL. Suzanne ; atteinte d'uvéite à 54 ans, qui régressait sous traitement local, avec image pulmonaire normale et cutiréaction positive.

Un an plus tard, uvéite bilatérale avec cuti - réaction et intradermoréaction négatives, adénopathies médiastinales bilatérales à la radio de thorax, biopsie bronchique négative et biopsie prés œalénique positive. La guérison des images radiologiques est obtenue de façon spontanée, celle de l'uvéite par traitement local.

Sept ans plus tard, la patiente a une Sarcoïdose pulmonaire, stade II, pour laquelle un traitement est entre-

pris avec biopsie bronchique positive, et un examen ophtalmologique strictement normal. Elle n'a ni séquelle des anciennes poussées d'uvéite, ni récidive.

4 - Madame PAR. ANdrée est soignée pour des poussées d'uvéite bilatérale depuis l'âge de 42 ans, par désensibilisation au streptocoque qui est associée, un an plus tard, à des perfusions d'A.C.T.H. lors de nouvelles poussées.

Ce n'est que trois ans plus tard, que la Sarcoïdose est évoquée devant la négativité du bilan étiologique couramment pratiqué, alors que la malade a une chute importante de l'acuité visuelle (il persiste 2/10 èmes faibles) par organisation du vitré.

Malgré le traitement corticoïde par voie générale et par voie buccale, l'uvéite totale est passée à la chronicité, et depuis cinq ans, l'acuité visuelle a encore chuté (O.D. = 1/10 ème; O.G. = 1/50 ème). Ceci est dû aux poussées répétitives, même sous traitement, avec organisation de plus en plus dense du vitré, et à la formation d'une cataracte en cupule postérieure secondaire à l'uvéite.

En conclusion de ces dossiers, il apparait qu'une uvéite antérieure ou postérieure, liée à une Sarcoïdose, est d'évolution chronique et de pronostic réservé si elle n'est pas traitée correctement, c'est à dire précocément et par Corticothérapie prolongée, et que l'absence d'un bilan étio-

logique complèt de l'uvéite peut amener à des actes thérapeutiques non sans gravité pour le malade.

A noter d'autre part, pour l'un des malades, le fait inverse, l'apparition d'uvéite a permis de redresser un diagnostic erroné .

En effet :

Monsieur CHA. André a été traité par radiothérapie locale pour des adénopathies hilaires ayant induit le diagnostic de Maladie de HODGKIN à 32 ans. Vingt ans plus tard, une iridocyclite droite, puis gauche, avec nodules typiques, a fait évoquer le diagnostic de Sarcoïdose, et les poussées d'uvéite sont actuellement jugulées par un traitement corticoïde.

En ce qui concerne l'évolution de l'uvéite vers la guérison ou la chronicité, il semble que le facteur traitement soit prépondérant, bien qu'il ne soit pas le seul en cause.

L'évolution de l'uvéite n'a pu être suivie que chez 29 malades, car pour les deux autres, nous ne disposons d'aucun renseignement quant au traitement éventuel appliqué , et à ses résultats.

Sur ces 29 malades :

14 -------- ont été soumis à un traitement local, qui a amené la guérison en un mois environ.

3 -------- à un traitement local qui,n'ayant pas amené d'amélioration nette en une semaine, a été associé à un traitement par voie générale de un mois.

4 -------- à un traitement d'emblée local et général, durant de 20 jours à 3 mois. Mais il est à noter que les traitements ont été poursuivis plus longtemps à cause de l'état pulmonaire et que les signes de l'uvéite ont disparu dans les temps indiqués.

8 -------- malades ont d'emblée été soumis au traitement corticoïde par voie générale sans traitement local et les signes oculaires ont disparu en un mois, sauf pour l'un d'eux, pour lequel il a été nécessaire de prolonger le traitement de deux mois.

Nous constatons donc que la durée de un mois est le plus généralement nécessaire pour amener la guérison , que ce traitement soit local ou général.

Mais, ceci ne préjuge en rien de l'évolution, de la venue de poussées ultérieures.

En effet, 10 malades ont présenté une rechute dans les mois ou les années ayant suivi la guérison de leur première poussée d'uvéite, 2 ayant été traités par voie locale uniquement, 3 par voie générale seule, et 5 par leur association.

Seul, un de ces malades a présenté une chronicité rebelle avec reprise de l'évolution à l'arrêt du traitement et quels que soient ses modes d'application, sa durée et les dérivés cortisoniques employés. Des complications jointes ont fait que ce malade a été atteint de cécité bilatérale.

Au terme de cette étude, des uvéites chez les malades atteints de Sarcoïdose à manifestation pulmonaire et traités dans le Service de Monsieur le Professeur TURIAF, il nous semble nécessaire de souligner à nouveau :

- La fréquence de cette manifestation, puisqu'elle a touché 62% des sujets atteints de manifestations oculaires.

- La fréquence avec laquelle elle a été la première manifestation d'une atteinte plus générale, puisque pour 48% des malades ce fut le départ d'un bilan étiologique.

- La fréquence d'apparition entre 20 et 40 ans qui est de 70% quelque soit le sexe considéré.

- Le traitement corticoïde doit être long (plusieurs mois), que ce soit par voie locale ou générale, et n' n'être interrompu que de façon progressive.

- Les récidives ne sont pas exclues , elles sont en effet survenues chez 33% des patients suivis, quelle que soit la durée du traitement, et les complications peuvent amener à la cécité, complications dûes au traitement (glaucome aigu par mydriatique) ou à l'évolution chronique, plastique de l'uvéite.

- R E T I N E - P A P I L L E -

Huit de nos malades ont eu, au cours de l'évolution de la Sarcoïdose, une atteinte rétinienne ou chorioretinienne, soit 16% des localisations oculaires. La moitié étaient associées à une uvéite.

Pour un malade seulement cette atteinte a entrainé la cécité.

En ce qui concerne les 7 autres, l'atteinte a revêtu l'aspect typique en tache de bougie, disséminées sur l'ensemble du F.O avec prépondérance en périphérie.

Chez deux malades seulement ont persisté des séquelles sous forme de taches pigmentées.

Trois patients ont été atteints d'oedème papillaire, deux associés à une rétinite, un à une uvéite. Les oedèmes papillaires observés n'ont jamais évoqué l'aspect de "stase papillaire", mais les bords papillaires étaient flous, légèrement saillants par rapport à la rétine, mais sans grand ressaut des vaisseaux, avec parfois des hémorragies à leur surface. Il n'y avait pas d'atteinte de l'acuité visuelle, ni du champ visuel.

Nous envisageons le cas de Monsieur GUE.... Jean Paul, âgé de 31 ans.

Découverte d'une sarcoïdose pulmonaire au stade II au cours de l'exploration d'une dyspnée d'effort avec asthénie et amaigrissement.

L'examen ophtalmologique alors pratiqué, mêt en évidence un oedème papillaire à droite, sans aucun signe subjectif: acuité visuelle : 10/10 èmes, pas de scotome. Le Fond d'Oeil gauche est normal.

Le malade est hospitalisé trois mois plus tard pour complèter le bilan de la sarcoïdose et pratiquer un test de KWEIM.Nous l'examinons alors :

. Acuité visuelle : O.D = 8/10 èmes

O.G = 10/10 èmes.

. Examen au biomicroscope strictement normal,

. Vision des couleurs, test de Schirmer, Champ Visuel normaux,

. Motricité oculaire normale, ainsi qae la sensibilité cornéenne.

. A l'examen du Fond d'Oeil, oedème papillaire bilatéral, plus accentué à droite qu'à gauche. Présence de nombreuses hémorragies en flaque, veines dilatées.

. Au niveau de la périphérie de l'oeil droit, en temporal, présence de "taches de bougie" de volume variable et de quelques exsudats plus jaunâtres. Ces éléments ne sont pas retrouvés à gauche.

Le malade sort de l'Hôpital avec un traitement corticoïde par voie générale.

Après trois mois de ce traitement, l'acuité visuelle est à 10/10 èmes O.D.G. Au fond d'oeil gauche, la papille est à bords nets, légèrement hyperhémiée.

En ce qui concerne le Fond d'Oeil droit, persistance d'une papille à bords flous, hyperhémiée et de quelques hémorragies en flaque, en temporal de la papille.

Les éléments en "tache de bougie" ne sont pas retrouvés et il n'existe pas de plage pigmentaire à leur emplacement. Les veines ont un calibre normal.

Le malade est régulièrement suivi et alors qu'il est sous traitement depuis six mois, l'oedème papillaire droit a presque totalement disparu, les bords de la papille sont actuellement légèrement flous, mais on en distingue le contour et aucune des atteintes rétiniennes notées au début ne sont retrouvées , et il n'en existe pas de séquelles.

Le Fond d'Oeil gauche est tout à fait normal.

Il est à noter que jamais le malade n'a éprouvé la moindre gêne visuelle et que cet oedème était pur, sans manifestation décelable aux différents examens.

- S Y N D R O M E D E H E E R F O R D T -

Ce syndrome est caractérisé par l'association d'une uvéite à une parotidite, dans un contexte subfébrile, et parfois d'une paralysie faciale.

Syndrome fréquent, nous en retrouvons 24 % chez nos malades, caractérisé par le fait qu'il a toujours été le signe révélateur du B.B.S., que ses manifestations sont associées d'emblée ou dans le premier mois.

Les 12 malades atteints du syndrome de HEERFORDT se répartissent en 50% d'hommes et 50% de femmes. Pour 1/3, le syndrome s'est manifesté avant 30 ans, et pour les 2/3, de 30 à 53 ans.

La manifestation s'est présentée comme associant d'emblée uvéite et parotidite dans 50% des cas, et une seule s'est manifestée par la parotidite primitive, précédant l'iridocyclite de 9 mois. Lorsqué l'uvéite est primitive, elle précède la parotidite d'un mois ou moins et l'exception a été un temps de latence de 13 ans (à noter que le diagnostic de sarcoïdose n'avait pas été effectué chez ce malade, et que son uvéite était traitée par antigène méthylique).

Le traitement appliqué a été soit local, pour les iridocyclites, soit général. Dans tous les cas, les signes

ont disparu avec une latence d'un mois environ. Parfois, les uvéites ont récidivé, jamais les parotidites. Nous avons des reculs de 10 ans, et d'autres plus récents.

- C E C I T E -

Nous avons déjà évoqué la cécité avec l'étude des uvéites. Si nous revenons à nouveau sur cet aspect, c'est pour mettre en relief le fait que sur les 50 malades, 5 sont devenus aveugles à la suite d'atteinte oculaire de la Sarcoïdose.

Une sixième malade ne peut être nommée ici, car il lui reste une perception lumineuse de l'oeil gauche, et 1/50ème de vision de l'oeil droit. Mais, comparée aux 8/10 èmes du premier examen, lors de la première poussée d'iridocyclite précédant l'uvéite totale à rechutes, la vision actuelle est bien faible.

Donc, sur les 5 malades devenus aveugles, 4 l'ont été par complication d'uvéite bilatérale. Il s'agit toujours d'uvéite chronique, soit parce qu'elle récidive à la tentative d'arrêt du traitement corticoïde par voie générale, soit parce que le diagnostic étiologique est effectué tardivement et que le malade a d'abord été traité par"cyanure et antigène méthylique" pour l'un, "désensibilisation au streptocoque" pour l'autre.

La cinquième malade, Madame AZE.... France , a eu pour première manifestation, une choriorétinite bilatérale,

"d'origine indéterminée", puis un décollement de rétine de régression spontanée à 24 ans.

Un an plus tard, diagnostic de Sarcoïdose pulmonaire, hépatique et ganglionnaire et mise sous traitement corticoïde. Des phénomènes de cicatrisation sont observés sur les deux rétines.

Deux mois plus tard, hémolyse aigüe et découverte d'une drépanocytose. Les lésions rétiniennes de drépanocytose se mêlent à celles de la choroïdite et du D.R.

Deux ans après les premiers troubles notés, décollement de rétine droit, consécutif à une hémorragie massive du vitré, nécessitant un cerclage, puis poussée de sclérite nodulaire et nécrosante.

L'acuité visuelle de l'oeil droit est nulle, celle de l'oeil gauche très faible.

Malheureusement, il n'a pas été possible de retrouver le dossier ophtalmologique de cette malade. Cependant, toutes ces lésions peuvent être reliées à la Sarcoïdose, toutes ayant en effet été décrites dans cette maladie.

La cécité n'est donc pas exceptionnelle. Elle est plus fréquente dans les uvéites que lors des autres manifestations oculaires du B.B.S.

- ATTEINTE OCULAIRE PRIMITIVE -

Nous l'avons exposé tout au long de cette étude: les manifestations oculaires peuvent être le signe révélateur d'une Sarcoïdose.

Autant on envisage ce diagnostic de façon courante devant un syndrome de Heerfordt ou une uvéite, autant il est moins fréquent de l'évoquer devant l'une de ses autres manifestations.

Nous avons pu constater que parmi les 50 malades ayant eu une atteinte oculaire, il en existait 32 primitives, soit 64%.

Elles se répartissent en :

- 24 uvéites, dont 12 syndromes de Heerfordt
- 3 tumeurs des glandes lacrymales
- 2 atteintes palpébrales nodulaires dont une associée à une conjonctivite.
- 2 conjonctivites qui en fait n'ont pas amené au diagnostic , mais ont précédé de plusieurs années la découverte du B.B.S et étaient rebelles à tout traitement antiseptique local.
- 1 choriorétinite.

Ces atteintes ne peuvent à elles seules fournir le diagnostic de B.B.S., mais des examens complémentaires sont effectués pour une recherche étiologique, et ceux orientant vers la découverte de la Sarcoïdose, ne sont pas parmi les plus difficiles à pratiquer.

- T R A I T E M E N T -

-°-°-°-°-°-°-°-°-°-

Au cours des années passées, plusieurs schémas thérapeutiques ont été expérimentés pour le traitement de la Sarcoïdose, avec des remèdes différents.

Actuellement, la Corticothérapie est retenue comme donnant les meilleurs résultats, aussi bien sur les atteintes générales, que sur les atteintes oculaires. Car il s'agit bien d'une manifestation localisée à l'oeil ou à ses annexes, d'une maladie de système et le traitement de cette localisation est à visée étiologique.

Le traitement corticoïde peut être effectué sous différentes formes :

- Collyres en instillation, que l'on peut associer à des antibactériens ou à des mydriatiques.

- Injections sous-conjonctivales ou intracamérulaires.

- Voie générale dans les atteintes profondes, glandes lacrymales, uvéales, choriorétinites, névrites optiques et paralysies oculo-motrices.

D'après les diverses expériences, le traitement corticoïde, doit être appliqué précocément, et de façon prolongée. Il ne doit être interrompu que très progressivement et avec surveillance accrue, en particulier dans les cas d'uvéite, qui sont les plus enclins à la récidive.

Cette thérapeutique comporte aussi des complications: l'augmentation de la tension oculaire qui cède à l'arrêt du traitement, et la formation de cataracte polaire postérieure. Cette cataracte apparait lors de traitements longs, poursuivis plus d'un an et avec une dose journalière supérieure ou égale à 16 mg de Prednisone.

- C O N C L U S I O N S -

-°-°-°-°-°-°-°-°-°-°-°-

L'analyse des 504 dossiers de malades atteints de Sarcoïdose, colligés depuis plus de 20 ans dans le Service de Monsieur le Professeur TURIAF, nous a permis de recenser 50 localisations oculaires, soit 10% des cas.

Ces localisations ophtalmologiques sont inaugurales de la maladie dans 64% des cas, 32 sujets ayant eu en effet pour première manifestation de la Sarcoïdose, une localisation oculaire. Elles peuvent atteindre de façon primitive et avec une fréquence variée les différents éléments constitutifs de l'oeil.

- L'ATTEINTE PALPEBRALE s'est manifestée chez 3 malades ce qui représente 6% des manifestations oculaires observées.

Elle a été caractérisée dans un cas par des nodules cutanés palpébraux régressant sous cortisonothérapie générale, dans un autre par des chalazions récidivants, dans le dernier par une tumeur palpébrale latéro-orbitaire de volume important, traitée chirurgicalement. L'histologie de la pièce opératoire ayant permis le diagnostic.

Ces trois manifestations, ont été le signe inaugural de la Sarcoïdose.

- L'ATTEINTE LACRYMALE représente 12% des manifestations oculaires, puisque nous l'avons retrouvée chez 6 patients.

a) 4 d'entre eux ont eu une hypertrophie des glandes lacrymales qui, chez 3 malades a été la manifestation inaugurale de la Sarcoïdose.

Pour l'un d'entre eux, elle a conduit à une exérèse chirurgicale qui a permis le diagnostic.

Pour les 3 autres, le traitement corticoïde par voie générale a fait régresser les symptômes en quelques mois.

b) Deux autres patients ont présenté la symptômatologie dite de "l'oeil sec" isolée, c'est à dire sans hypertrophie des glandes lacrymales. Il est à remarquer que l'un des patients ne ressentait aucun signe fonctionnel gênant puisque c'est lors de l'examen systématique oculaire qu'a été découverte cette atteinte. La photophobie et la douleur classiquement décrites étaient totalement absentes.

c) Parmi les 6 patients, nous ne relevons que deux atteintes cornéennes par insuffisance de sécrétion lacrymale, les 4 autres ayant toujours conservé une bonne trophicité de l'épithélium cornéen, malgré des tests de Schirmer nettement insuffisants, confirmés pour deux malades.

Cette remarque a été effectuée sur une évolution de plusieurs années.

- En ce qui concerne l'ATTEINTE CONJONCTIVALE, notre chiffre de 16% correspond à celui classiquement rencontré. Mais cette évaluation nous semble bien inférieure à la réalité. En effet, 7 de nos 8 malades atteints de conjonctivite ne présentaient aucun signe fonctionnel, et les follicules conjonctivaux ont été une découverte d'examen systématique. Ils ont régressé sous collyre corticoïde. La seule malade ayant consulté pour conjonctivite n'a pas eu le même succès thérapeutique.

- Nous avons observé 5 cas d'ATTEINTE CORNEENNE soit 10%. Aucune atteinte n'a été primitive, ce qui confirme la rareté de ce fait.

Trois ulcères de cornée sont apparus au cours ou au décours d'iridocyclite, deux kératites sèches au cours d'atteinte lacrymale. Les ulcères de cornée ont guéri sous traitement local, les kératites sèches ont présenté l'évolution chronique jusqu'à reprise du traitement corticoïde par voie générale.

L'évolution insidieuse des kératites sèches disséminées mérite là encore, que nous insistions sur le fait que l'examen ophtalmologique complèt de tout malade atteint de Sarcoïdose, devrait être de règle.

- L'ATTEINTE DE L'IRIS, DU CORPS CILIAIRE ET DU VITRE

représente la localisation oculaire la plus fréquente de la Sarcoïdose. Sur 50 malades ayant présenté une manifestation oculaire, nous avons recensé 31 uvéites, ce qui représente 62% de l'ensemble des atteintes oculaires. 12 d'entre elles s'accompagnaient d'une atteinte parotidienne.

L'uvéite se manifeste entre 20 et 40 ans, pour 70% des cas et conduit à la découverte de la Sarcoïdose dans 48% des cas. Elle a été révèlatrice de la maladie chez 24 des sujets étudiés.

Son évolution chronique torpide est à redouter et le pronostic doit être réservé, compte tenu de la possibilité de complications graves à plus ou moins long terme.

Le traitement corticoïde a une action généralement efficace en un mois, et nécessite la plupart du temps, l'association du traitement local et général. Mais, les rechutes sont toujours à craindre lors de l'arrêt du traitement, même si celui-ci est effectué de façon très progressive.

Sur les 31 uvéites, nous avons observé que 10 d'entre elles, soit 33 %, ont présenté une rechute dans les mois ou années ayant suivi la guérison de la première poussée, guérison qui avait été obtenue sous traitement général. La durée du

traitement a été de :

1 an pour 3 de ces malades

2 ans pour 4 " " "

3 " " 2 " " "

4 " " 1 " " "

- RETINITE ET CHORIORETINITE ont representé 16% des atteintes oculaires (8 cas).

Elles se sont manifestées par l'atteinte typique en "taches de bougie" et il n'y a eu que 4% de séquelles sous forme de taches pigmentées.

Elles nécessitent toujours un traitement corticoïde par voie générale.

Aucune rechute n'a été observée dans les 7 cas qui ont pu être suivis avec un recul suffisant.

- L'ATTEINTE DU NERF OPTIQUE s'est manifestée chez 3 sujets étudiés, soit 6%. Elle a toujours été associée à une autre atteinte oculaire : 2 fois, à une rétinite, 1 fois à une uvéite. L'atteinte du Nerf Optique s'objective par un oedème papillaire sans aucune atteinte de l'acuité visuelle, ni de la vision des couleurs, ni du champ visuel.

- B I B L I O G R A P H I E -

-°-°-°-°-°-°-°-°-°-°-°-°-

ARNOULD, G., WEBER, M., ANDRE, J.M., BRICHET, B. : Une forme inaugurale particulière de la Sarcoïdose : les paralysies faciales alternantes et récidivantes. Rev. Oto-Neuro-Ophtal., 1971, 43, 4, 187, 191.

APPELMANS, J., MICHIELS, J., NELIS, F.A., DIERYCK : Nouvelle observation de pseudo-tumeur de l'orbite par Sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann. Bull. Soc. Oph. Belge, 1968, 149, 541-558.

BIARD, L., LECOMTE, A. : Incidents évolutifs sous corticothérapie dans deux cas de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Bull. Soc. Ophtal. Fr., 1970, 12, 1231, 1235.

CHUMBLEY, L.C., KEARNS, T.P. : (rétinopathie de la Sarcoïdose). Retinopathy of sarcoïdosis. Amer. J. Ophthal., 1972, 73, 1, 123, 131.

COOK, J.R., BRUBAKER, R.F., SAVELLI et Coll. : (Sarcoïdose lacrymale traitée avec des corticostéroïdes). Lacrimal sarcoïdosis treated with corticostéroïdes. Arch. Ophthal. Chicago, 1972, 88, 5, 513, 517.

CORDIER, J., ALGAN, B., DINIZART, G., RENY, A. : Uvéite antérieure bilatérale. Manifestation clinique apparemment isolée d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Bull. Soc. Opht. France. Décembre, 1959, 931-934.

CORDIER, J., FLOQUET, J., RASPILLER, A., GALOISYCCh. : Localisations tumorales orbitaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Bull. Soc. Opht. Fr. , 1971, 4, 499, 502.

COSCAS, G., DHERMY, P., BERNARD, J.A., AUBRY, J.P., LEGRAS, M. : Maculopathies oedèmateuses. Rapport ann. Soc. Opht., Paris, 1972, 260 pp.

DARLEGUY, P., BLADE, J. : Sarcoïdose et oeil. Arch. Oph., Paris, 1971, 31, 6-7, 571-580.

DEODATI, F., LAPORTE, J., LETALLEC, Y., BECHAC, G. : Oedème papillaire pur et paralysie bilatérale du VI au cours d'une sarcoïdose cérébrale. Bull. Soc. Oph. I. Fr., 1971- 5-6, 594-596.

DHERMY, P., BONN, G.; Uvéite granulomateuse révélatrice d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann chez une enfant de 11 ans. Bull. Soc. Oph. Fr., 1972, 12, 1151, 1157.

FRANCOIS, P., WOILLEZ : Une observation d'hémorragie récidivante du vitré au cours d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Soc. Oph. Paris, 1960.

FRANCOIS, P. et WOILLEZ, G. : Hémorragies récidivantes au cours d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Bull. S.OPF., 1961, 2, 150-153.

HERVOUET : Manifestations oculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Conf. Lyonnaises d'Oph. N° 46, Décembre 1958.

HUBERT, A. : Contribution à l'étude des manifestations oculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.
A propos d'une observation . Thèse , Paris, 1970.

ISRAEL, H.L. : (Influence de la race et de l'origine géographique sur la Sarcoïdose). Influence of race and geographical origin on sarcoïdosis. Arch. Environ. Health, Chicago, 1970, 20, 608-609, . Analyse in Surv. Oph., 1971, 16, 3, 218-219.

JACKSON, H. : Ocular Sarcoïdosis? Post graduate Médical journal. Aout, 1970, 46, 501-504.

JAMES et TURIAF, J. :Compte-rendu de la VIème Conférence Internationale sur la Sarcoïdose. Rev. Tuberc. et Pneumol., 1972, 36, N° 8, 1259-1268.

KELLEY, J.S., GREEN, R.W. : (Sarcoïdose affectant la papille). Sarcoïdosis involving the optic nerve head. Arch. Oph. Chicago, 1973, 89, 6, 486-488.

LEBAS, P. : Les syndromes oculo-cutanés : I vol. 1959, Bruxelles, Imp. Med. et scientific . Chap. IV : La sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann.p.239.

MENDELSOHN, P., MIGNOT, R. : Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann révélée par l'hypertrophie des galndes lacrymales. Bull. Soc. Oph. Fr., 1969, 7-8, 643-648.

MEYER, F. : (Sarcoïdose et oeil). Sarkoïdose und Auge.KLin. Mol. Augenheilk., 1973, 162, 5, 690-697 .

MICHIELS, J., HEFFINCK, P., ROMMEL, J. : Soulèvement annulaire de la rétine. Bull. Soc. Belge. Oph., 1969, 153, 651- 670.

MONDON, H. : Manifestations oculaires de la Sarcoïdose. Clin. Oph., 1970, 3, 161-165.

NEAULT, R.W., RILEY, F.C. : (Rapport d'un cas de dacryocystite secondaire à un sarcoïde de Boeck). Report of a case of dacryocystitis secondary to Boeck's sarcoïd. Amer. J. Oph., 1970, 6, 1011, 1013.

OFFRET, G. , BESMANN, N. : A propos de l'étiologie des iridocyclites , présentation d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Arch. Oph. Décembre 1960, 20, N° 8, 848-849.

PESSAYRE, J.R. : Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Gaz. Hôp., 1973, 145, 5, 223-239.

SCADDING, J.G. : Définition de la Sarcoïdose (The definition of sarcoIdosis) Postgraduate Médical Journal. Aout 1970, 46, 465, 504.

TURIAF, J. : La réaction de Kveim dans la Sarcoïdose. Bull. et Mem. Soc. Med. Hôp. Paris, 1964, 115, 609-616.

TURIAF, J., BATTESTI, J.P., DUPERRAT-MORIN, M., RAIN, P. : Sarcoïdose. Rev. Prat. Paris, 1969, 19, 25.

TURIAF, J. et BATTESTI, J.P. : La Sarcoïdose d'après l'étude de 350 cas inventoriés depuis 15 ans dans un Service de Pneumologie. Revue . Tuberc. et Pneumol., 1971, 35, 569-599.

YAMADA, N., HASEGAMA, K., ASAOKA, M., YONECHI, K., UJIIE, M. : (Un cas rare de Sarcoïdose oculaire suivi d'une atteinte de la cage thoracique) A rare case of ocular sarcoïdosis followed by chest involvement. Jap. J. clin. Oph., 1972, 26, 9, 1133-1136.

Vu, le Président de Thèse
Professeur J. TURIAF.

Vu, le Doyen de la Faculté
Professeur J. BAUMANN.

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie.